

THESIS

MUNICH

1968

vet

**Zur Frage des Spontanverschlusses
von Ventrikelseptumdefekten
bei Kindern**

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
MEDICAL CENTER
STANFORD, CALIF. 94305

Walter Daunderer

Aus der I. Kinderabteilung des Krankenhauses München-Schwabing
Chefarzt: Professor Dr. H. Hilber

ZUR FRAGE DES
SPONTANVERSCHLUSSES VON VENTRIKELSEPTUMDEFEKTEN
BEI KINDERN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Walter Daunderer

München 1968

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Professor Dr. H. Hilber

Mitberichterstatter: Professor Dr. K. Betke

Dekan: Professor Dr. F. Holle

Tag der mündlichen Prüfung: 31. Juli 1968

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. H. Hilber für die Anregung zu dieser Arbeit, für die wertvollen Ratschläge bei der Abfassung der Arbeit und für die Übernahme des Referates meinen verbindlichen Dank aussprechen.

Herrn Oberarzt Dr. C. Weiner, Kinderkrankenhaus Schwabing, danke ich besonders für seine stetige Hilfsbereitschaft und ständige wissenschaftliche Beratung in allen auftauchenden Fragen und die Aufgeschlossenheit, in der er die anfallenden Probleme anregte.

Herrn Professor Dr. K. Betke, Direktor der Universitäts-Kinderklinik, danke ich für die freundliche Überlassung der Fälle aus der Haunerschen Klinik und für die Übernahme des Korreferates.

Herrn Oberarzt Dr. K. Bühlmeyer, Kardiologe desselben Institutes, drücke ich hiermit für die wertvollen Anregungen bei der Abfassung dieser Arbeit meinen verbindlichen Dank aus.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154017_0015

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. Einleitung	1
II. Eigene Untersuchungen	6
A. Anamnestische Besonderheiten	6
B. Untersuchungsbefunde	8
III. Besprechung der Untersuchungsergebnisse	30
IV. Zusammenfassung	35
V. Literatur	36
Lebenslauf	39

E I N L E I T U N G

Schon in der Vergangenheit wurde vermutet, daß sich Ventrikelseptumdefekte spontan verschließen könnten. Ein für diesen Herzfehler sprechendes lautes systolisches Geräusch, eventuell verbunden mit Schwirren, das in der Zeit von Monaten oder Jahren verschwand, war wahrscheinlich der Hauptgrund, einen spontanen zumindest funktionellen Verschluß zu erwarten. Azevedo und Mitarbeiter publizierten 1958 den wahrscheinlich ersten Fall eines spontan sich verschließenden Ventrikelseptumdefektes mit begleitenden physiologischen Daten. Sie beschrieben einen Jungen, der im ersten Lebensjahr einen Herzfehler hatte, wobei klinische Symptome und Herzkatheter für einen Ventrikelseptumdefekt sprachen. Es wurden leichter Überdruck im rechten Ventrikel und großer Links-Rechts-Shunt bei geringer Pulmonalstenose gefunden. Spätere Wiederholung der Katheterisierung zeigte im wesentlichen normale hämodynamische Verhältnisse.

Hartmann, 1952, Bloomfield, 1961, und Albers, 1962 publizierten Autopsiebefunde von Patienten, bei denen in der überwiegenden Mehrzahl der pränatale Verschluß eines Defektes im membranösen Septumanteil angenommen wurde. Roberts sezierte 1960 einen jungen Mann, bei dem er einen verschlossenen Defekt im muskulären, oberen Anteil des Kammerseptums fand.

Evans, Rowe, und Keith sprachen bei dem 30. jährlichen Treffen der "Society for Pediatric Research" in Swampscott, Massachusetts, über 37 Kinder, bei denen klinische Beobachtungen den Verschluß eines kleineren Ventrikelseptumdefektes nahelegten. Bei 4 dieser Patienten bestätigte eine einmalige Herzkatheterisierung die Diagnose; bei einem zeigte eine zweite Katheterisierung normale hämodynamische Verhältnisse.

Downing beschrieb einen Fall, wobei sich ein kleiner Links-Rechts-Shunt an der Ventrikelspitze im Verlaufe von vier Jahren zurückbildete.

Die interessantesten Fälle wurden von Nadas 1961 publiziert. Sie zeigen, daß sich auch größere Defekte spontan verschließen können. Nadas erläutert vier Fälle von hämodynamisch bedeutsamen Ventrikelseptumdefekten bei Kindern, wovon zwei Patienten bei der ersten Katheterisierung einen erhöhten Druck im rechten Ventrikel zeigten. Der Druck im rechten Ventrikel

war einmal auf ca. zwei Drittel des systolischen Drucks im großen Kreislauf erhöht. In einem Fall normalisierten sich nicht nur die hämodynamischen Verhältnisse, sondern war auch das Geräusch nicht mehr festzustellen. Bei drei Patienten stellte Nadas das Verschwinden eines erheblichen Pulmonalüberdrucks fest.

Die hier in dieser Arbeit publizierten Fälle sollen vor allem die Häufigkeit von Spontanverschlüssen demonstrieren, bei denen es sich wahrscheinlich um kleinere Ventrikelseptumdefekte handelte.

Die anatomischen Grundlagen der Verschlüsse des Ventrikelseptums sind noch unbekannt. In Autopsieberichten wird das mediale Segel der Trikuspidalklappe für die Verlegung des Defektes in der pars membranacea verantwortlich gemacht. So beschrieb G. Hartmann 1952 den anatomischen Verschuß eines Defektes im membranösen Ventrikelseptum eines 67 Jahre alten Mannes, der erst bei der Sektion überraschenderweise festgestellt wurde. Dabei wird die Auffassung vertreten, endokarditische Veränderungen im Bereiche und in der Umgebung des Septumdefektes hätten zur Verlötung des medialen Klappenzipfels mit den Rändern der Scheidewandlücke und damit zu dem völligem Verschuß geführt. Diese Annahme ist gestützt durch Beobachtung von Endokardverdickungen am unteren vorderen Lückenrand, von Verunstaltungen am septalen Trikuspidalsegel und schließlich von eigenartigen fibrinösen Veränderungen am Endokard der crista supraventricularis bei der Sektion des Herzens.

Zu ähnlichen Ergebnissen kamen Albers (1 Fall) und Bloomfield bei 10 Fällen. Letzterer beschreibt außerdem 9 Autopsien, bei denen er einen Verschuß des membranösen Septums durch fibröse Lappenbildung auf nicht infektiöser Basis annimmt. Auch chirurgische Berichte unterstützen die Ansicht, daß die Trikuspidalklappe einen kleinen hohen Defekt verschließen kann.

Roberts fand bei der Autopsie eines 27jährigen Mannes, der an den Folgen der chirurgischen Korrektur einer Pulmonalatresie verstorben war, einen bereits spontan verschlossenen Defekt im muskulären oberen Anteil der Kammer-scheidewand.

Edwards - zitiert von Damman - nimmt dagegen an, daß sich im Laufe der Entwicklung der ovale Defekt des muskulären Septums eines Kindes soweit verlängern könne, bis sich die zwei Ränder fast treffen.

Evans und Mitarbeiter schließlich sind der Auffassung, ein Defekt im muskulären Anteil könne sich durch Septumhypertrophie schließen. Bei der Sektion von Hühnern wurden Narben im muskulären Septum festgestellt, die so angeordnet waren, daß sie von verschlossenen Defekten herrühren könnten.

Infolge der guten Prognose dieser kleinen Defekte kommen solche Patienten nur selten zur Autopsie. Jedoch ist anzunehmen, daß der Verschluß entsprechend der Lokalisation des Defektes nach verschiedenem Modus verlaufen kann, so daß sich die hier angeführten Auffassungen nicht widersprechen.

Die Differentialdiagnose bei Feststellung eines lauten, vitientypischen Geräusches verursachte verschiedene Probleme:

Diejenigen Fälle, die einen spontanen Verschluß des Defektes erwarten lassen, gehören, was bereits vorweggenommen sei, größtenteils der Gruppe mit geringen Symptomen an, die kleineren Septumdefekten entsprechen könnten. Diese gehen mit nur geringem Links-Rechts-Shunt, eventuell geringen Veränderungen im Elektrokardiogramm, meist normalem Röntgenbild und geringer oder völlig fehlender Ausprägung klinischer Zeichen einher. Daraus ergeben sich für die Diagnose folgende Schwierigkeiten:

Zunächst kommen Untersuchungen, die im Kleinkindesalter mit gewissem Risiko verbunden sind, wie Herzkatheter und Angiokardiographie für diese Kinder nicht in Frage. Die Prognose bei diesen kleinen Defekten, insbesondere der hier ausgewählten Fälle, bei denen teilweise bereits von Anfang an eine völlige Normalisierung erhofft werden konnte, ist derart günstig, daß keinerlei Risiko rechtfertigen ist. Eine Anwendung dieser Untersuchungsmethoden ist auch deshalb nicht zu empfehlen, weil die Fehlerbreite zu groß ist, um bei kleineren Defekten aus dem Ergebnis eindeutige Schlüsse ziehen zu können. So rät Grosse-Brockhoff bei Herzkatheteruntersuchungen nur die Zunahme des Sauerstoffgehaltes von ein bis eineinhalb Volumenprozent zwischen rechtem Vorhof und rechter Kammer als ein Indiz für einen Kammerseidewanddefekt zu verwerten. Die Erklärung für diese Zurückhaltung liegt einestils in der Fehlerbreite der Sauerstoffbestimmungsmethoden und andernteils in der unterschiedlichen Größe und Herkunft der arteriellen Beimischung.

Diese Mindestwerte, die eine Aussage über die Größe des Defektes erlauben, wären jedoch bei den hier untersuchten Kindern nur selten erreicht worden.

Das gleiche gilt für die venöse Angiokardiographie. Auch sie erlaubt keine exakte Darstellung des Ventrikelseptumdefektes.

Die arterielle Angiokardiographie bzw. die Kineangiokardiographie ermöglichen den linken Ventrikel zu füllen und auch kleinere Links-Rechts-Shunts darzustellen. Die Untersuchungen sind aber aufwendig und bei sehr kleinen Kindern keineswegs ungefährlich und vor allem bei den hier angeführten Fällen nicht indiziert. Es sei jedoch auf diese Methode besonders hingewiesen, weil sie alleine die Möglichkeit bietet, auch kleinste Defekte sichtbar zu machen.

Der Verdünnungstest mit Aufzeichnung der Verdünnungskurve nach Farbstoffinjektion ist bei kleinem Shunt ohnehin wenig aufschlußreich. Auch Perkussion des kindlichen Herzens, Kolorit, Puls und Blutdruck werden oft wie bei herzgesunden Kindern gefunden. Die Entwicklung ist in den meisten Fällen unauffällig. Als allgemein verwertbare Untersuchungsmethoden verbleiben oft nur noch Auskultation mit Phonokardiogramm, mit Einschränkung Elektrokardiogramm und das Röntgenverfahren.

Die Veränderungen am Herzmuskel, die für den hier darzustellenden Spontanverschluß des Defektes verantwortlich sind, spielen sich vor allem in den ersten Monaten oder höchstens ersten Jahren des kindlichen Lebens ab. Infolgedessen mußte bei den hier publizierten Fällen der Kammerscheidewanddefekt so früh wie möglich diagnostiziert werden, um den Verlauf verfolgen zu können. Die speziell beim jungen Säugling auftretenden Schwierigkeiten in der Untersuchungstechnik waren infolgedessen nicht zu umgehen. Differentialdiagnostisch wäre bei der Symptomarmut der kleinen Defekte oft an ein akzidentelles Geräusch zu denken, obwohl kleine Defekte oft ein starkes Geräusch aufweisen. Aber wir wollen ausdrücklich darauf hinweisen, daß wir die leisen, weichen funktionellen Geräusche, die meist schon sofort nach der Geburt hörbar sind, nicht in unsere Betrachtung miteinbezogen haben.

Es sei nochmals vermerkt, daß in der Weltliteratur der spontane Verschluß auch mittelgroßer und großer Defekte beschrieben ist (Nadas und Mitarbeiter, siehe oben), der sich durch wiederholte Herzkatheterisierung dokumentieren ließ. Diese Defekte scheinen sich jedoch viel seltener zu verschließen; von dem an unseren Kliniken ausgewählten Patientengut gehörten die meisten Fälle der Gruppe der vermutlich kleineren Defekte, im Sinne der am Anfang dieses Kapitels gegebenen Definition, an. Es ist uns auch

weniger daran gelegen, einzelne eindrucksvolle Fälle von Spontanverschlüssen zu publizieren, was in der Weltliteratur bereits geschehen ist (siehe auch Literaturverzeichnis), sondern wir wollen vor allem auf die verhältnismäßige Häufigkeit spontaner funktioneller Verschlüsse hinweisen.

EIGENE UNTERSUCHUNGEN

Es werden 35 Fälle beschrieben, die in den kardiologischen Abteilungen des Kinderkrankenhauses Schwabing (28 Fälle) und der Universitätskinderklinik (7 Fälle) untersucht wurden. In unserer Klinik erstreckten sich die Beobachtungen über einen Zeitraum von ungefähr sieben Jahren, an der Universitätsklinik über etwa dreieinhalb Jahre.

Es handelte sich durchwegs um Fälle, bei denen ein Ventrikelseptumdefekt diagnostiziert worden war, dessen Kriterien später nicht mehr in Erscheinung traten und bei denen die Diagnose aus den oben diskutierten Gründen nicht durch Katheterisierung gesichert war. Die Diagnose gründet sich in unseren Fällen auf

1. Auskultation und Palpation
2. Elektrokardiogramm und Phonokardiogramm
3. Röntgen

Wenn auch eingeräumt werden muß, daß in dem einen oder anderen Falle eine Fehldiagnose vorliegen könnte, so ist doch bei dem weit überwiegenden Teil des Krankengutes die Richtigkeit der Ausgangsdiagnose anzunehmen.

I. Anamnestische Besonderheiten

Bei der Überprüfung der Anamnese der hier demonstrierten Kinder fällt besonders auf, daß die mutmaßlichen Ventrikelseptumdefekte in keinem Falle mit irgendeiner anderen Anomalie des Herzens verbunden waren.

Das völlige Fehlen von Patienten mit kombiniertem Herzfehler in dieser Aufstellung kann im einen oder anderen Falle damit zusammenhängen, daß Spontanverschlüsse des defekten Ventrikelseptums bei kombinierten Anomalien schwerer festzustellen sind und daher meist nicht diagnostiziert werden.

Auch Karditiden und sonstige erworbene Herzkrankheiten wurden in keinem der Fälle beobachtet.

Bei 6 Kindern wurden angeborene Herzfehler bei Geschwistern angegeben, wovon einer zum Tode führte. Es handelte sich bei diesem um eine Fallotsche Tetralogie. Bei einem Zwillingspaar wurde bei beiden Geschwistern in der Ge-

burtsklinik die Diagnose "Verdacht auf Ventrikelseptumdefekt" gestellt. Einen VSD hatte auch der kleine Bruder eines weiteren Kindes. Die übrigen 2 Vitien in Tabelle I waren Pulmonalstenose und Vorhofseptumdefekt.

Tabelle I: Angaben der Angehörigen bei 35 Kindern

I., Herzfehler in der Familie (b. Geschwistern)			6
II., sonstige ev. erbliche Krankheiten in der Familie			3
III., Schwangerschaft:			
Medikamente	2	starke Blutung	2
Infektionskrkh. (Cystitis, Grippe)	2	abortus imm.	1
IV., Geburt:			
Frühgeburten	8	schw. Geburtstrauma	2
Zange o. Vakuumex.	4		
durchschnittl. Geb. Gewicht	2.930		
größtes Geb. Gewicht	4.750		
geringstes Geb. Gewicht	1.630		
durchschnittl. Größe	49,4 cm		
V., Ernährung:			
gestillt	15	schlechter Appetit	10
(nur 1 über 2 Mo.)			
VI., Entwicklungsrückstand:			
körperlich	6	geistig	3
VII., häufige Infektion.	10		
VIII., blasses Aussehen	2		
IX., Herz:			
bläuliches Aussehen	10	Atemnot	3
Schwitzen beim Trinken	4		
Feststellung in Geburtsklinik:		a) Geräusch	7
		b) Schwirren	3
X., kleinere Mißbildungen	8		
(Extr., Nasenrachenraum, Genitalien)			

Kleinere Mißbildungen an Extremitäten, Nasenrachenraum und Genitalien zeigten 7 Kinder.

Zwei Kinder waren bereits bei der Geburt sehr blaß und zeigten, wie auch 4 weitere, Unreifezeichen. Die daraus resultierende verzögerte Entwicklung darf infolgedessen in diesen Fällen nicht auf den angeborenen Herzfehler zurückgeführt werden.

Unter den 8 Frühgeburten waren 2 Zwillingspaare; sie hatten eine periorale Zyanose, vor allem während des Trinkens. Herzgeräusche, die den größten Teil der Systole überspannten und sonst nicht näher beschrieben wurden, hatte man ebenso wie Schwirren (bei 2 Kindern) bereits in der Geburtsklinik festgestellt (siehe auch Tabelle I S. 7).

Das Geburtsgewicht - zwei Drittel der Kinder waren Mädchen - lag mit 2.920 Gramm im Durchschnitt etwas unter der Norm; dazu haben vor allem die Frühgeburten beigetragen.

II. Untersuchungsbefunde

Die Diagnose Ventrikelseptumdefekt wurde bei den hier beschriebenen Kindern in der Zeit zwischen Geburt und viertem Lebensjahr erstmals gestellt. Zwei Drittel der Kinder waren Mädchen. In der überwiegenden Mehrzahl wurde das laute hochfrequente Geräusch bis zum sechsten Lebensmonat zum ersten Male gehört, so daß bei der Feststellung eines Ventrikelseptumdefektes im ersten Lebenshalbjahr eines Kindes mit besonders hoher Wahrscheinlichkeit ein Verschluß erwartet werden kann.

Zur Zeit des funktionellen Verschlusses ihres Herzfehlers hatten die Kinder ein Alter zwischen einem Monat und sechs Jahren erreicht. Besonders häufig wurde der Verschluß im Alter von ein bis zwei Jahren beobachtet. Die Verteilung auf verschiedene Altersstufen ist jedoch zur Zeit der Normalisierung viel ausgeprägter als bei der Feststellung des Vitiums (siehe Abb. I), so daß der Gipfel der Kurve im Alter von eineinhalb Jahren bei dem für eine Statistik etwas zu geringen Material mehr als zufällig anzusehen ist. Die Veränderungen am Herzmuskel, die für einen anatomischen oder einen funktionellen Verschluß verantwortlich sind, spielten sich in einer Zeit von vier Wochen bis zu fünfeneinhalb Jahren ab, bzw. wurden nach diesem Zeitraum festgestellt. Einzelne Untersuchungen waren für unser Thema besonders ergiebig. Wie schon

im Kapitel "Diagnose" erwähnt wurde, sind Auskultation, Phonokardiogramm und teilweise auch das Elektrokardiogramm bei kleineren Vitien sehr aufschlußreich, weil sie bei eingetretenem Spontanverschluß fast immer deutliche Veränderungen aufweisen. Vor allem ist das Phonokardiogramm zu beachten, weil ein lautes systolisches Geräusch über dem dritten bis vierten Interkostalraum links parasternal, eventuell verbunden mit Schwirren und Fortleitung zum Rücken bei gutem Allgemeinzustand des Kindes und Fehlen sonstiger Symptome, für einen kleineren Ventrikelseptumdefekt pathognomonisch ist.

Da sich die Kinder zum größten Teil sehr gut entwickelten und voll belastungsfähig waren, können wir uns nicht entschließen, alle Kinder mit geringen EKG-Veränderungen und leicht vermehrter Gefäßzeichnung im Röntgenbild in die Gruppe der mittelgroßen Defekte einzureihen. Wahrscheinlich existieren hier Übergangsformen, wobei das Herz bei geringem Links-Rechts-Shunt, dezenter Linksbetonung im Elektrokardiogramm und vermehrter Lungengefäßzeichnung doch uneingeschränkt leistungsfähig ist. Diejenigen Fälle dagegen, bei denen sich sowohl im Röntgenbild als auch im Elektrokardiogramm deutliche Anzeichen für eine Linkshypertrophie zeigten, wollen wir den auf Grund von Herzkatheterisierung diagnostizierten mittelgroßen Defekten zuordnen, weil sie ganz ähnliche Symptome zeigten (Na das 1961). Deshalb haben wir auch in Tabelle III, in der nur die wichtigsten Befunde für jeden Fall besonders angegeben sind, die Rubrik "Hypertrophie des linken Ventrikels" eingeführt, obwohl die Mehrzahl der hier untersuchten Herzfehler keine Hypertrophie des linken Herzens zur Folge hatten. Bei der Besprechung der Untersuchungsergebnisse wird auf diese Fragen noch näher eingegangen. Vorher wollen wir die Tabelle III betrachten, worin die einzelnen Untersuchungsbefunde bei Feststellung des Herzfehlers denjenigen zur Zeit des funktionellen Verschlusses des Kammerscheidewanddefektes gegenübergestellt sind.

Die Fälle 29 bis 35 in dieser Tabelle wurden uns freundlicherweise von der Universitätskinderklinik zur Verfügung gestellt.

Der Entwicklungszustand unserer kleinen Patienten wurde vor allem auf Grund von Länge und Gewicht, Beschaffenheit der Haut, Entwicklung des Fettpolsters und Knochensystems, von Infektionsresistenz und Fortschritt der statischen und geistigen Funktionen beurteilt. Es ist aber nicht immer leicht zu entscheiden, ob ein Entwicklungsrückstand im einzelnen Falle als Hinweis auf einen Herzfehler anzusehen ist.

Wie schon erwähnt, hatten vier Kinder bei Geburt einen deutlichen Reiferückstand. Darunter waren zwei Zwillingspaare. Diese Kinder waren auch nicht belastungsfähig. Die gute Weiterentwicklung dürfte weniger auf dem allmählichen Verschluß ihres Ventrikelseptumdefektes beruhen, als auf der intensiven Behandlung auf der Frühgeborenenstation, von Inkubator und Dauertropfinfusion bis zur Antibiotikaphylaxe. Die übrigen Entwicklungsverzögerungen im engeren Sinne, die geringes Ausmaß hatten, traten bis auf eine Ausnahme bei Kindern auf, bei denen wir an einen mittelgroßen Kammerscheidewanddefekt dachten. Dieses eine Mädchen mit vermutlich kleinem Defekt (Nr. 5 in Tabelle III), hatte eine Pachymeningosis und einen hohen Gaumen; es machte einen schwer zentralgeschädigten Eindruck. Es hatte, wie auch zwei Kinder mit wahrscheinlich mittelgroßem Defekt, noch nach der Normalisierung des Herzens einen leichten Entwicklungsrückstand. Schlechter Appetit wurde in zwei Dritteln der Fälle, häufiges Schwitzen dagegen ausschließlich bei Kindern mit bereits mittelgroßem Defekt festgestellt. In Bezug auf Unterteilung "geistiger Entwicklungsrückstand" in Tabelle II sei noch erwähnt, daß die Kinder für "Intelligenzteste" größtenteils noch zu jung waren; nur fünf Kinder, bei denen sich der Defekt etwas später verschloß, erreichten ein Alter, in dem ein Intelligenztest durchgeführt werden konnte, bevor sich das Herz normalisierte.

Blutdruck und periphere Pulse waren bis auf eine Ausnahme unauffällig, dies spricht ebenso wie das völlige Fehlen von Insuffizienzzeichen für das Vorliegen kleinerer Defekte, d. h. auch die Vitien mit Veränderungen im EKG oder Röntgenbild hatten wahrscheinlich kein großes Shuntvolumen. Auch bei dem Mädchen mit niedrigem Blutdruck und kaum fühlbarem Puls (Nr. 13 in Tab. III), war nicht der Herzfehler für den schlechten Zustand ausschlaggebend. Es war mit 1630 Gramm das leichteste Kind und zeigte ausgeprägte Unreifezeichen, hat sich jedoch im Laufe von vier Monaten sehr gut erholt.

Die kleinen Patienten mit Anämie, bei denen ein nicht holosystolisches, aber hochfrequentes und angedeutet spindelförmiges Geräusch vorlag, stellten uns vor die Differentialdiagnose Anämiegeräusch oder kleiner, möglicherweise in der Systole schließender Ventrikelseptumdefekt. Durch intensive Behandlung der Eisenmangelanämien konnte der Zustand bei 4 Kindern soweit gebessert werden, daß das Blutbild fast völlig normal war. Das Geräusch war dann in diesen Fällen dem Ventrikelseptumdefekt zuzuschreiben. Bei zwei Kindern allerdings, es waren diejenigen, wobei kurz nach der Geburt in der Anamnese eine Anämie angegeben wurde, konnte die Diagnose nicht völlig geklärt werden. Der Zustand besserte sich zwar während der Behandlung, aber nicht ausreichend, um ein Anämiegeräusch sicher ausschließen zu können. In beiden Fällen hielt je-

weils ein Untersucher das Systolikum für ein Anämiegeräusch, zwei bzw. drei andere schrieben es einem kleinen Ventrikelseptumdefekt zu.

Dyspnoe und Zyanose waren nur bei jenen Kindern stark ausgeprägt, die deutliche Zeichen von Unreife aufwiesen (siehe unter Entwicklungsverlauf). Diese Symptome waren schon bei Geburt festzustellen und besserten sich mit zunehmendem Alter der Säuglinge. Nur drei Patienten waren noch bis zu dem Zeitpunkt, an dem sich ihr Ventrikelseptumdefekt mutmaßlich verschloß, leicht zyanotisch.

Eine Lebervergrößerung von ca. 3 cm trat nur bei 2 Kindern mit mittelgroßem und großem Defekt auf (Nr. 2 und Nr. 29 in Tab. III). Nach der Normalisierung des Herzens - es wurde in beiden Fällen bei der Kontrolle nach einem halben Jahr nur noch ein dezentes Frühsystolikum gefunden - war auch die Leber völlig unauffällig.

Die Palpation des Herzens ergab bei 5 Patienten einen etwas verstärkten Spitzenstoß, der sich bereits vor dem Verschwinden des Systolikums normalisierte. Vier von diesen Patienten hatten ursprünglich einen Ventrikelseptumdefekt mit Veränderungen im Elektrokardiogramm und Betonung des linken Ventrikels im Röntgenbild.

Auskultation und Phonokardiogramm

Das Geräuschmaximum wurde in allen Fällen über dem dritten oder vierten Interkostalraum links parasternal gefunden. Bei 22 Kindern war das Systolikum holosystolisch und von scharfem Charakter in der Art eines "ejection"- oder Auswurfgeräusches. Es war in 20 Fällen auch deutlich am Rücken zu hören. Dieses holosystolische Geräusch war meist auch von Schwirren begleitet. Auffälligerweise fand sich bei einem Mädchen mit Verdacht auf einen mittelgroßen Defekt (Nr. 1 in Tab. III) ein lautes scharfes Systolikum, das aber kurz nach der Mitte der Systole ausklang. Im Phonokardiogramm stellte es sich als spindelförmiges Geräusch dar. Schwirren über der Herzspitze und typisches Elektrokardiogramm sprachen deutlich für einen Ventrikelseptumdefekt. Da bei mittelgroßen Vitien fast durchwegs ein holosystolisches Geräusch gefunden wird, können wir uns diesen Fall nur dadurch erklären, daß sich der Defekt in der Mitte der Systole durch die Kontraktion der Kammermuskulatur verschloß und daher während des Ausklangs der Systole kein Geräusch mehr zu hören war. Dasselbe Phänomen trafen wir bei zwei kleinen Mädchen mit vermutlich kleinem Defekt an, wobei es aber weniger überraschend ist.

Bei der Kontrolluntersuchung der Kinder mit holosystolischem Geräusch fanden wir in 10 Fällen ein nicht vitientypisches, leises und unkonstantes Geräusch, das am Rücken nicht mehr zu hören war; es ist in Tabelle III durch das Zeichen "v" = Geräusch verringert, dargestellt. Am Lebenden ist nicht zu beurteilen, ob dieses akzidentelle Geräusch auf einem nicht vollständigen Verschluß des Ventrikelseptumdefektes beruht, auf Veränderungen der Kammercheidewand, die durch den Verschluß verursacht sind, oder ob es auf individuelle Besonderheiten in Struktur und Hämodynamik der Herzen dieser kleinen Patienten zurückzuführen ist, die mit dem Herzfehler bzw. dessen Verschluß keinerlei Beziehung haben.

Bei 11 Kindern mit ursprünglich holosystolischem Geräusch konnte im Verlaufe der Kontrolluntersuchungen kein Geräusch mehr festgestellt werden.

12 Kinder hatten bei der Feststellung ihres Ventrikelseptumdefektes ein lautes, scharfes und sehr vitienverdächtiges, aber nicht holosystolisches Geräusch. Es war in 10 Fällen auch am Rücken zu hören und zeigte dieselbe Lokalisation wie das holosystolische. In 4 Fällen war es von Schwirren begleitet. Von dem oben erwähnten uncharakteristischen frühsystolischen Geräusch unterschied sich dieses hier erstens dadurch, daß es zwei Drittel bis drei Viertel der Systole überspannte, und zweitens durch seine andere Form. Es war meist band- bis spindelförmig (im Phonokardiogramm), hochfrequent und hatte nur in wenigen Fällen (2) mehr Decrescendocharakter. Dieses nicht ganz holosystolische Geräusch bereitete uns differentialdiagnostisch, wie schon öfters erwähnt, erhebliche Schwierigkeiten (siehe "Anämie"). Es fällt auch auf, daß die Kinder mit nicht holosystolischem Geräusch fast ausnahmslos Ventrikelseptumdefekte ohne oder mit nur geringen Veränderungen im EKG hatten. Bei 7 Patienten änderte sich der Geräuschcharakter deutlich. Das Systolikum war nicht mehr am Rücken zu hören, es wurde wesentlich leiser und unkonstant und trat nur noch im ersten Drittel der Systole auf.

In den übrigen Fällen war bei wiederholten Kontrollen kein Geräusch mehr zu hören - 5 Kinder wiesen bei der ersten Wiederholungsuntersuchung noch ein akzidentelles Systolikum auf - und auch das Phonokardiogramm zeigte einen vollständig unauffälligen Verlauf. Abbildung I und II zeigen das Phonokardiogramm bei einem möglicherweise mittelgroßen (holosystolisch) und bei einem vermutlich kleinen Ventrikelseptumdefekt (2/3 der Systole) vor und nach dem Verschluß. Besonders eindrucksvoll zeigt Abbildung III das Verschwinden eines Geräusches bei einem Defekt mit nur sehr geringen Veränderungen im EKG und Röntgenbild (Nr. 32 in Tab. III).

Ein breit gespaltener und akzentuierter zweiter Herzton sowie ein Ventrikelfüllungston, auch dritter Herzton genannt, wurden bei Kindern mit Verdacht auf einen mittelgroßen Defekt in zwei bzw. drei Fällen angegeben. Der gespaltene zweite Herzton ist dadurch zu erklären, daß der Ventrikel nach zwei Seiten hin Blut auswirft; dies führt zu einer verkürzten Austreibungszeit und zu verfrühtem Aortenklappenschluß. Das Intervall zum Pulmonalklappenschluß ist verlängert und es ist deshalb auch während der Expiration eine Spaltung des zweiten Herztones zu hören.

Ein akzentuierter zweiter Herzton könnte für einen erhöhten Widerstand im Lungenkreislauf sprechen. Es lagen aber bei diesen Patienten keine weiteren Anzeichen für eine pulmonale Hypertension vor.

Der dritte Herzton (3 Kinder) entsteht bei dem schnellen und voluminösen Bluteinstrom in den linken Ventrikel.

Uncharakteristische diastolische Geräusche, die bei 5 Kindern angegeben wurden, zeigten sich von dem Verlauf des Ventrikelseptumdefektes nur wenig abhängig.

Unter dem Krankengut seien drei zweieiige Zwillingspaare besonders erwähnt (Nr. 16/17 und 20/21 in Tab. III). Bei den ersten zwei Paaren erfolgte der Verschluß, jeweils bei dem schwereren Zwilling, nach $1\frac{3}{4}$ Jahren bzw. nach $2\frac{3}{4}$ Jahren. Der kleinere Säugling beider Paare hatte zu dieser Zeit ein lautes systolisches Geräusch, das in der Mitte der Systole ausklang. Während bei dem einen von diesen Kindern das Geräusch kurze Zeit später völlig verschwand, ist bei dem anderen noch auf einen völligen Verschluß zu hoffen. Das Geräusch war im letzten Phonokardiogramm bereits deutlich niederfrequenter.

Bei dem dritten Zwillingsspaar (Nr. 26/28 in Tab. III) hat sich bei dem kleineren Mädchen der wahrscheinlich kleine Ventrikelseptumdefekt verschlossen, bei dem größeren wurde das Geräusch bereits bei der Erstuntersuchung als akzidentell beschrieben. Es könnte sich jedoch auch bei diesem Kinde um einen anatomisch oder funktionell verschlossenen Ventrikelseptumdefekt gehandelt haben; nämlich dann, wenn die Erstuntersuchung zu spät erfolgt ist, um das Vitium noch feststellen zu können.

Elektrokardiogramm

Von den 26 Kindern mit kleinem Kammerscheidewanddefekt wurde bei 10 ein Elektrokardiogramm mit nicht ganz normalem Kurvenverlauf gefunden. Es fand sich bei 3 Patienten ein Verdacht auf eine geringe linksseitige Erregungsausbreitungsstörung, in 11 Fällen war das Elektrokardiogramm linksbent, jedoch lagen keine sicheren Hinweise auf eine Linkshypertrophie vor. Ein Kind hatte eine leichte Sinustachykardie. Drei kleine Mädchen hatten eine verstärkte rechtsseitige Erregungsausbreitungsstörung. Diese tritt zwar im Säuglingsalter physiologisch auf, war hier aber etwas auffällig. Es konnte, wie auch bei den Rechtsverzögerungen der vermutlich großen Defekte, nicht mit Sicherheit entschieden werden, ob diese Befunde bereits pathologisch waren. Diese Veränderungen im Elektrokardiogramm sind bei den kleinen Defekten durchwegs nicht sehr ausgeprägt. Befunde, die von manchen Kardiologen als "an der Grenze der Norm liegend" bezeichnet werden.

Viel ausgeprägter waren die Abweichungen vom normalen Kurvenverlauf bei denjenigen Fällen, die wir als möglicherweise mittelgroße Defekte herausstellten (Tab. III Fall 1-6 und 29, 30). Hier hatten 6 Kinder Elektrokardiogramme, bei denen man mit hoher Wahrscheinlichkeit eine Linkshypertrophie annehmen kann. Die R-Zacken in V_{4-6} zeigten eine deutliche Überhöhung, die S-Zacken in Ableitung I und III waren vertieft, ebenso in V_{1+2} . Ein P-sinistocardiale wurde in keinem Falle gefunden. Die Dauer der QRS-Komplexe war bei 4 Kindern bis zur Grenze der Norm verlängert, 3 davon hatten Anzeichen für eine pathologische Rechtsverspätung. Unter diesen befand sich eines mit ziemlich ausgeprägten Rechtshypertrophiezeichen (Nr. 29 in Tab. III). Bei diesem Säugling nehmen wir an, daß bereits ein etwas erhöhter Widerstand im Lungenkreislauf bestand. Auch im Röntgenbild war die deutliche Herzvergrößerung auf Grund zusätzlicher gezielter Schrägaufnahmen vor allem dem rechten Ventrikel - daneben auch beiden Vorhöfen - zuzuschreiben. Ob auch der linke Ventrikel in diesem Falle hypertrophiert war, konnte weder im Elektrokardiogramm, noch auf dem Wege des Röntgenverfahrens eindeutig geklärt werden.

Trotz dieses erhöhten Widerstandes im Lungenkreislauf zeigte das Kind bei der Kontrolluntersuchung - ebenso wie 5 Kinder mit ausschließlicher Linkshypertrophie - ein fast normales Elektrokardiogramm. Der erhebliche pathologische Rechtstyp hatte sich in einen Steiltyp verwandelt, es waren nur noch undeutliche Zeichen einer Rechtsüberlastung vorhanden, die Höhe der R-Zacke und die Tiefe von S in Ableitung V_1 lagen an der Grenze der Norm. Bei den Kindern

mit früherer Linkshypertrophie wurden sowohl bei der ersten, als auch bei der zweiten Kontrolluntersuchung ein fast normaler, in 6 Fällen sogar ein völlig normaler Kurvenverlauf gefunden. Eines zeigte noch den rückläufigen Übergang von einem pathologischen Linkstyp zum beginnenden Linkstyp im Elektrokardiogramm. Die Hauptvektorrichtung war 0° , die R-Zacke in Ableitung II war gleichgroß wie die S-Zacke in Ableitung III. Die übrigen Kinder hatten zu dieser Zeit einen indifferenten oder "beginnend linkstypischen" (rückläufig!) Lagetyp im Elektrokardiogramm.

Diese Darstellung zeigt, daß die Veränderungen im Elektrokardiogramm ebenso wie auch das Phonokardiogramm und, wie anschließend gezeigt wird, auch die Röntgenuntersuchung recht eindeutig den Rückgang bzw. das völlige Verschwinden des Herzfehlers dokumentieren. Die sichere Ausgangsdiagnose Ventrikelseptumdefekt war jedoch auch mit Hilfe dieser Untersuchungsmethoden ziemlich schwer zu stellen.

Röntgen-Untersuchungen

Unter 26 Kindern mit Verdacht auf kleinen Ventrikelseptumdefekt wurde bei 7 Kindern im Röntgenbild eine leicht verstärkte Lungengefäßzeichnung gefunden. Auch bei den kleinen Patienten mit Linkshypertrophie, die sich hier zumindest verdachtsweise im Röntgenbild zeigte, war keine starke Lungengefäßzeichnung nachzuweisen. Nur das Kind mit vorwiegender Rechtshypertrophie hatte anscheinend eine stark erhöhte Lungendurchblutung. Das spricht, ebenso wie die Rechtshypertrophie an sich schon, für einen größeren Links-Rechts-Shunt bei diesem Säugling. Das Herz war im Röntgenbild deutlich vergrößert. In mehreren Schrägaufnahmen ließ sich zeigen, daß an der starken Vergrößerung neben dem rechten Ventrikel auch der linke Vorhof sowie der rechte Vorhof beteiligt waren. Obwohl das Kind nach der Geburt cyanotisch war, war seine weitere Entwicklung im wesentlichen unauffällig, so daß wir nicht glauben, daß bereits ein Rechts-Links-Shunt vorlag. Auch das laute und scharfe holosystolische Geräusch, das hier über dem vierten Intercostalraum links parasternal gehört wurde, spricht gegen eine Shuntumkehr.

Der Pulmonalbogen war bei 7 Kindern deutlich prominent, eine Verkleinerung des Aortenbogens wurde in keinem Falle angegeben.

Alle Kinder mit möglicherweise mittelgroßem Defekt hatten einen deutlich vergrößerten Herzschatten im Röntgenbild, der bei der Befundung vorwiegend einer Linkshypertrophie zugeschrieben wurde.

Diese Veränderungen gingen, besonders bei den symptomreichen Vitien, in eindrucksvoller Weise zurück. Wie Tabelle II zeigt, hatten zur Zeit der weitgehenden Normalisierung des Herzens nur noch 2 Kinder eine leichte Vergrößerung des linken Herzens, in 4 Fällen war der Pulmonalbogen noch leicht prominent, bei einem zeigte sich eine geringe Rechtshypertrophie sowie eine mäßig erhöhte Lungendurchblutung. Dies war wieder das Kind mit der früher erheblichen Vergrößerung des rechten Herzens, die im Verlaufe von sechs Monaten ganz überraschend zurückgegangen war, was sich auch im Elektrokardiogramm zeigte. Das Systolikum war weiterhin laut, überspannte aber nicht mehr die ganze Systole und wurde inkonstant. Da das Kind zu dieser Zeit munter und voll belastungsfähig war und sich bereits in einem sehr guten Allgemeinzustand befand, war eine Shuntumkehr nun völlig unwahrscheinlich. Wir nehmen auch in diesem Falle einen funktionellen Verschuß eines Ventrikelseptumdefektes an. Na das beschreibt den mit Angiokardiographie und Herzkatheter nachgewiesenen Verschuß auch größerer Ventrikelseptumdefekte bei Kindern. Die Symptome dort sind ganz ähnlich denen bei unserem hier beschriebenen Fall.

Die Röntgenuntersuchung ließ in manchen Fällen schon von sich aus die Normalisierung mancher Herzfehler vermuten. Bei 2 Kindern zeigte sich im Röntgenbild Verdacht auf eine Linkshypertrophie, die im Elektrokardiogramm nicht zur Darstellung kam.

Psychische Auffälligkeiten

Bei vier Mädchen stellten wir einen gesteigerten Bewegungsdrang fest. Von diesen hatten zwei vermutlich einen mittelgroßen Defekt, wie auch zwei weitere Kinder, die an ihrer Umgebung auffallend wenig Anteil nahmen. Eines von diesen teilnahmslosen Kindern (1 Jahr alt) führte mit dem rechten Arm wiederholt stereotype Wischbewegungen aus, die aber bei der Kontrolluntersuchung nach vier Monaten nicht mehr festgestellt wurden.

Alle diese Symptome besserten sich nach dem Verschuß des Herzfehlers, vielleicht auch nur mit zunehmendem Alter. Auf diese Beobachtungen soll in dieser Schrift nicht näher eingegangen werden. Die Kinder wurden auf der Herzstation im allgemeinen nicht genau genug auf ihre Psyche untersucht und beobachtet, um sichere Aussagen machen zu können. Eine Gegenüberstellung des seelischen Verhaltens der Kinder zur Zeit der Feststellung eines Herzfehlers und auf der anderen Seite nach spontaner Normalisierung des Herzens, wäre jedoch recht aufschlußreich und möge späteren Publikationen vorbehalten sein.

Tabelle II

	bei Feststellung des Vitiums	nach mutmaßli- chem funktionel- lem Verschluß
Schlechter Appetit	12	2
Schwitzen	3	0
Belastbarkeit etwas verringert	11	0
Entwicklungsrückstand	13	3
a) körperlich	13	3
b) geistig	6	1
Anämie	6	2
Cyanose	5	0
Dyspnoe	4	0
verstärkter Spitzenstoß	6	0
abnorme Herzpulsation	-	-
Schwirren	19	0
Uhrglasnägel, Trommelschlegelfinger	-	-
Hypotonie	1	0
peripherer Puls schwach	1	0
Lebervergrößerung	2	0
<u>Geräusch:</u>		
Vitientyp. holosystol.	22	0
vitientyp. <u>nicht</u> holosystolisch	12	1
Ventrikelfüllungston (Phono)	3	0
flaches Diastolikum	5	3
kurzes Präsysstolikum	1	0
<u>EKG-Störungen:</u>	17	5
Linksbetonung	11	1
Linkshypertrophie	6	0
verstärkte Erregungsausbreitungs- störung rechts	(7)	0
path. Rechtsbetonung	1	1
Rechtshypertrophie	1	1
Sinustachykardie	2	0

Fortsetzung Tabelle II:

	bei Feststellung des Vitiums	nach mutmaßli- chem funktionel- lem Verschluß
<u>Röntgenveränderungen mit</u>		
Verdacht auf:		
Gefäßzeichnung vermehrt	15	1
prominenter Pulmonal- bogen	7	4
Vergrößerung des linken Vorhofs	5	2
Vergrößerung des linken Ventrikels	7	2
Vergrößerung des rechten Vorhofs	1 (2)	2
Vergrößerung des rechten Ventrikels	1 (3)	1
<u>Psychisch:</u>		
Unruhe	4	1
auffallend wenig Anteilnahme an der Umgebung	2	0
stereotype Bewegungen	1	-

Anm.: zweifelhafte Befunde sind in Klammern gesetzt.

rtrophie .li. rikels /nach	Entwicklungs- rückstand	Alter
	vor/nach	vor / nach
o	+ o	5 M 3 J 10 M
o	+ o	4 M 1 J 8 M
o	+ o	4 M 1 J 2 M
o	+ o	2 M 1 J 9 M
o	+ o	1 M 1 J 1 M
v	+ v	Geb. 2 J 9 M
-	- -	3 Wo 5 J 5 M
-	- -	5 Wo 6 M
-	- -	2 M 9 M
-	- -	2 J 3 M 3 J 10 M
-	- -	1 J 2 M 6 J 1 M
-	- -	3 Wo 1 J 1 M
-	+ +	1 J 2 J 2 M
-	- -	10 M 1 J 10 M
-	- -	6 Tg 1 M
-	+ o	Geb. 1 J 10 M
-	+ o	Geb.
-	- -	2 Wo 5 M
-	- -	3 Wo 1 J 6 M
-	- -	2 Wo 3 J
-	- -	2 Wo 2 J 9 M
-	- -	4 J 5 J
-	+ v	1 M 2 M
-	+ v	1 M 4 M
-	- -	5 Wo 10 M
-	- -	5, 5 M 1 J 6 M
-	- -	7 Wo 10 M
-	- -	2 Wo 1 J 5 M
o	+ o	Geb. 6 M
o	+ o	3 J 5 J
-	- -	Geb. 4 M
-	- -	2, 5 M 2 J 3 M
-	- -	3, 5 M 8 M
o	- -	8 M 1 J 9 M
-	- -	6 Wo 3 M

Zeichenerklärung:

Vor = bei Feststellung des VSD

Nach = nach Verschluß des VSD

+ = Vorhandensein der jeweils
in der Rubrik angegebenen
Symptomeo = Verschwinden der
Symptomev = vermindert, bedeutet
wesentliche Besserung
des jeweiligen Befundes

- = nicht betreffend

1 - 6 und 29 - 30 sind
Fälle mit VSD, Linkshyper-
trophie und massiven Ver-
änderungen im EKG.

Abb. I:

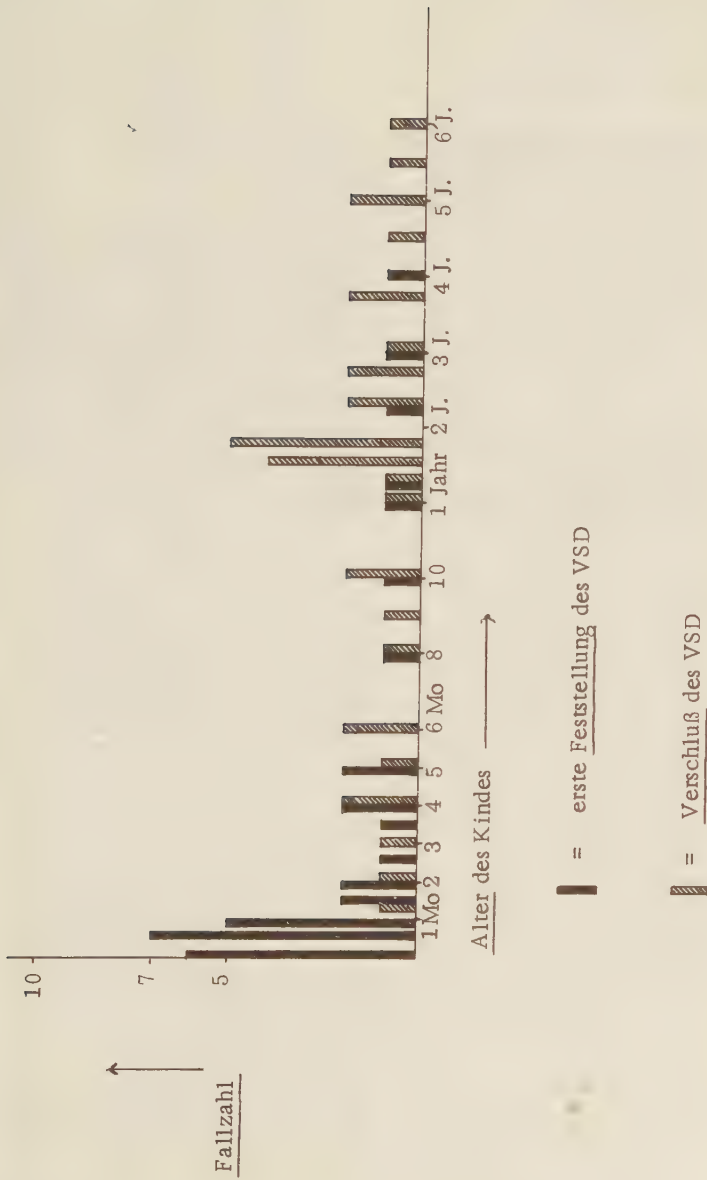


Abb. I

Abb. II: Holosystolisches Geräusch bei einem 7 Wochen alten Säugling mit einem Ventrikelseptumdefekt, der auch EKG-Veränderungen hervorrief (A); die Kontrolle ergab nur noch ein uncharakteristisches flachspindelförmiges Geräusch (B).

Alter 10 Monate. Ableitung 4. ICR li. parast.

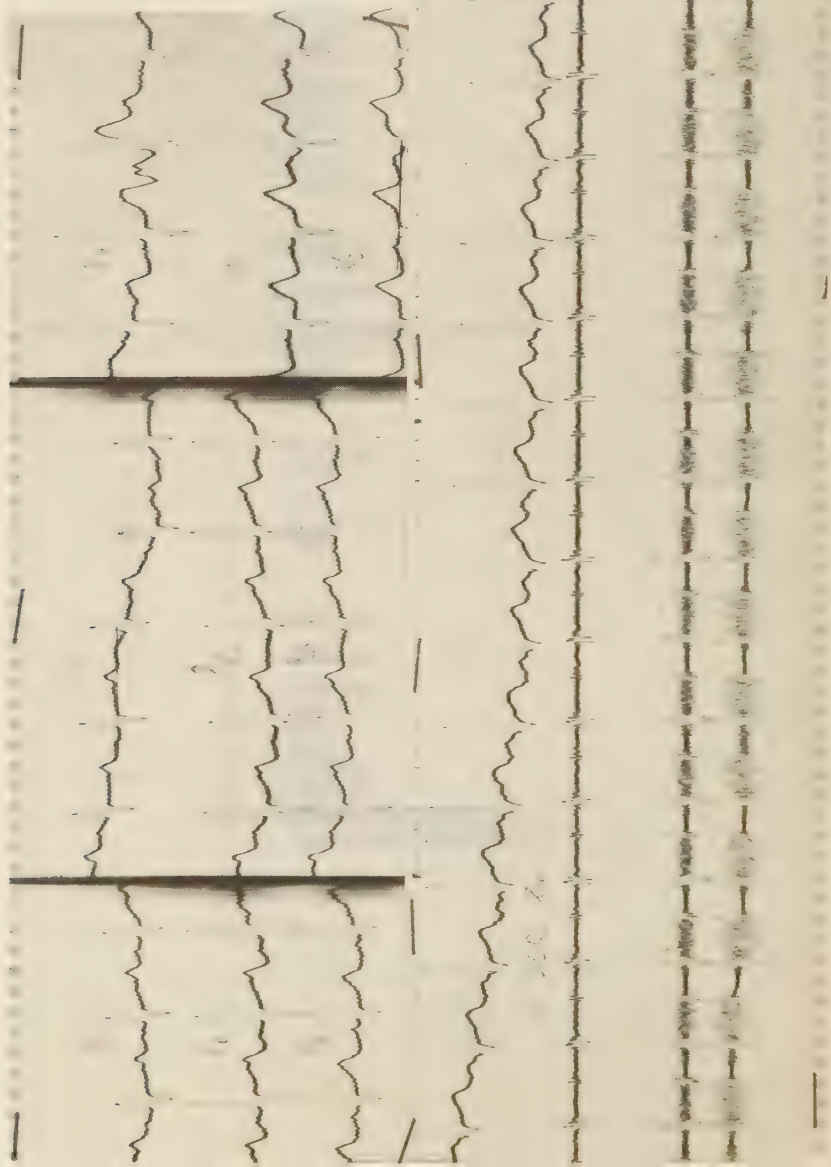


Abb. II: Holosystolisches Geräusch bei einem 7 Wochen alten Säugling mit einem Ventrikelseptumdefekt, der auch EKG-Veränderungen hervorrief (A); die Kontrolle ergab nur noch ein uncharakteristisches flachspindelförmiges Geräusch (B).

Alter 10 Monate.

Ableitung 4. ICR li. parast.

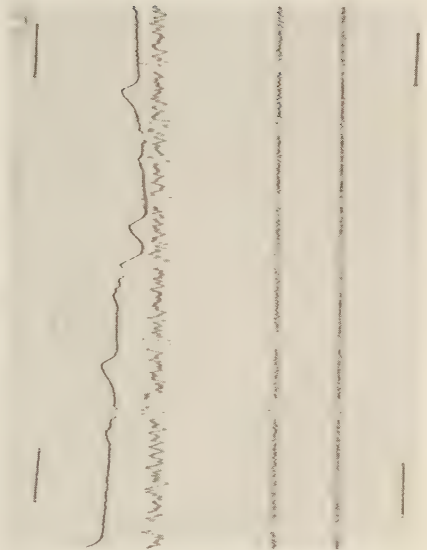
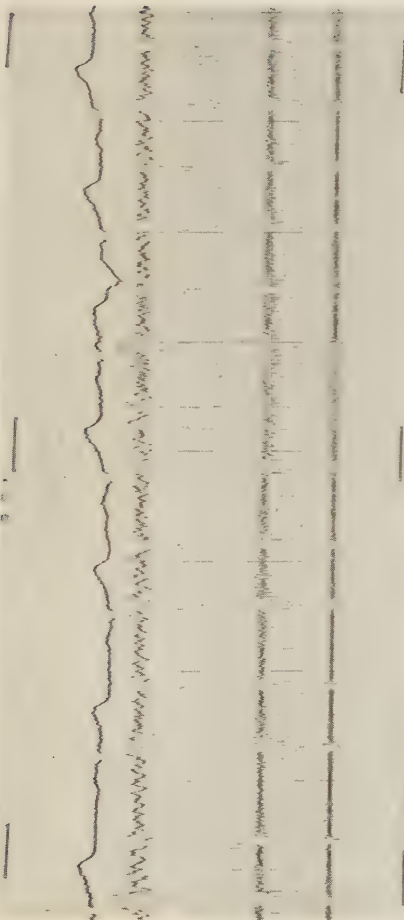


Abb. III: Geräusch, das $\frac{2}{3}$ der Systole überspannt, bei einem 3jährigen Knaben mit Verdacht auf kleinen Ventrikelseptumdefekt (A); mit 5 Jahren nahezu kein Geräusch mehr zu hören (B).
Ableitg. 3. ICR li. parast., bei Kontr. im 2. ICR li.



Abb. III: Geräusch, das 2/3 der Systole überspannt, bei einem 3jährigen Knaben mit Verdacht auf kleinen Ventrikelseptumdefekt (A); mit 5 Jahren nahezu kein Geräusch mehr zu hören (B).
Ableitg. 3. ICR li. parast., bei Kontr. im 2. ICR li.



Abb. IV: Deutliches holosystolisches Geräusch bei einem Kind (Alter 2 1/2 Monate) mit Verdacht auf kleinen VSD (A); bei der Kontrolle im Alter von 2 1/4 Jahren war kein Geräusch mehr zu hören (B).
Ableitg. 3. ICR li. parast.



Abb. IV: Deutliches holosystolisches Geräusch bei einem Kind (Alter 2 1/2 Monate) mit Verdacht auf kleinen VSD (A); bei der Kontrolle im Alter von 2 1/2 Jahren war kein Geräusch mehr zu hören (B).
Ableitg. 3. ICR li. parast.



Abb. V:
 Holosystolisches, leicht spindelförmiges Geräusch bei einem 2 1/4 Jahre alten Mädchen mit Verdacht auf kleinen Ventrikelseptumdefekt (A); mit 3 Jahren und 10 Monaten kein pathologisches Herzgeräusch mehr festzustellen (B).
 Ableitg. 4. ICR li. parast.

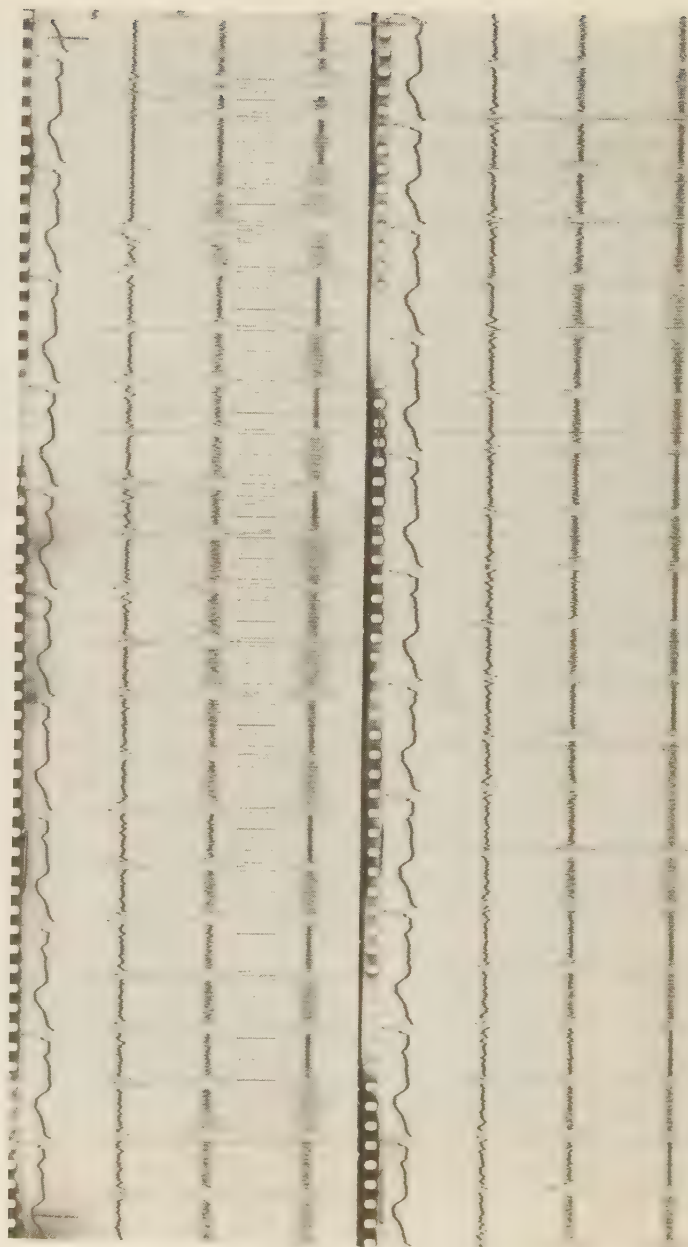
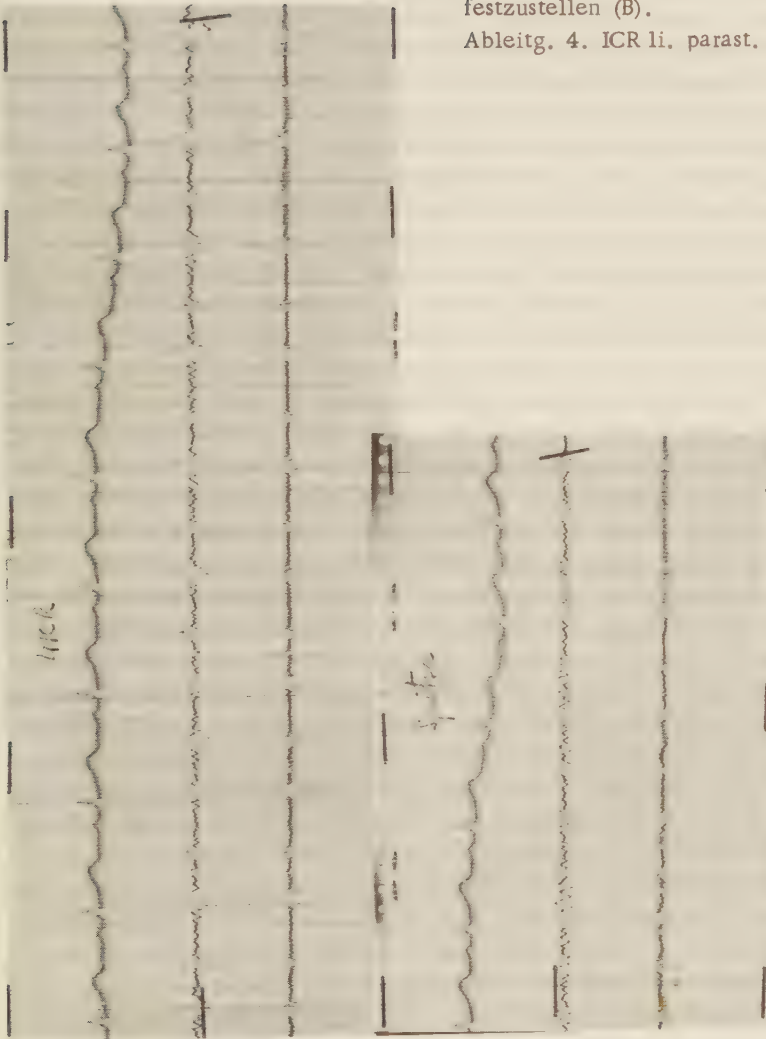


Abb. V:

Holosystolisches, leicht spindelförmiges Geräusch bei einem 2 1/4 Jahre alten Mädchen mit Verdacht auf kleinen Ventrikelseptumdefekt (A); mit 3 Jahren und 10 Monaten kein pathologisches Herzgeräusch mehr festzustellen (B).

Ableitg. 4. ICR li. parast.



BESPRECHUNG DER UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

Die 35 oben dargelegten Fälle sind in mancher Hinsicht von beträchtlichem Interesse. Die meisten Publikationen über verschlossene Ventrikelseptumdefekte (siehe Literaturverzeichnis) sind aus der Sicht des Pathologen entstanden, z.B. die Veröffentlichungen von Hartmann, Maika, Albers, Bloomfield. Bei den meisten der dort beschriebenen Fälle wird ein bereits intrauteriner Verschuß des Defektes postuliert (siehe unter Pathologie). Die Schrift von Nadas enthält, wie schon erwähnt, sehr eindrucksvolle Fälle von Spontanverschlüssen mit beweisenden Untersuchungen, wie Kineangiokardiographie und Herzkatheter. Aber es sei darauf hingewiesen, daß 4 Kinder mit Spontanverschuß ihres Herzfehlers im Verhältnis zu dem Krankengut, das Nadas zur Verfügung steht, sicher relativ wenig sind. Es handelt sich also hier um einige besonders ausgesuchte und als Beispiel für die Normalisierung auch großer Defekte sehr geeignete Fälle. Wir sind, wie viele Autoren der Meinung, daß sich vor allem kleine Ventrikelseptumdefekte verhältnismäßig häufig verschließen. Die Angaben in der Literatur schwanken zwischen 15 und 40 Prozent. Daß die Zahlen derart verschieden sind, ist durch den verschiedenen Schweregrad der Defekte und durch die diagnostischen Schwierigkeiten zu erklären. Bei sehr kleinem Shunt ergeben alle Untersuchungen außer der arteriellen Angiokardiographie bzw. Kineangiokardiographie mitunter verschieden zu deutende Ergebnisse. Sehr kleinen Kindern, die oft erst ein Alter von wenigen Tagen oder Wochen haben, sind diese Untersuchungsmethoden nicht zuzumuten (siehe auch unter "Diagnose"). Wie das Diagramm Abb. I am Anfang unseres vorhergehenden Kapitels zeigte, hat sich außerdem bei einigen dieser Kinder das Herz bereits nach wenigen Wochen bis Monaten normalisiert, oder es ist eine deutliche Besserung festzustellen. Darunter ist auch der größte Teil unserer kleinen Patienten mit vermutlich mittelgroßem Defekt. Bei 1 oder 2 von diesen Kindern hätte eine Herzkatheterisierung oder Angiokardiographie durchgeführt werden können. Doch man hielt hier die Vitien anfangs für kleine Ventrikelseptumdefekte und verzichtete deshalb auf aufwendigere Untersuchungsmethoden.

Auch unter dem Krankengut von Evans - es werden 37 Kinder beschrieben, bei denen der Verschuß eines meist kleinen Ventrikelseptumdefektes meist spontan eingetreten ist - befinden sich anscheinend nur wenige (3) Fälle, die der Untersuchung mit dem Herzkatheter zugänglich waren. Diese Kinder wurden anläßlich des 30. jährlichen Treffens der "Society for

Pediatric Research" vorgestellt und es wurde hier aus der Publikation von Na das zitiert, da von diesem Bericht wahrscheinlich keine Schrift existiert.

Unsere Untersuchungsergebnisse sind dann sehr aufschlußreich, wenn man daraus nicht zu weitgehende Schlüsse zieht. Zunächst wollen wir bemerken, daß die verhältnismäßig hoch erscheinende Zahl von 35 Fällen mit wahrscheinlichem Spontanverschluß nur ungefähr 18,5% unserer Kinder mit Ventrikelseptumdefekt in den letzten sieben bzw. dreieinhalb Jahren (Universitätskinderklinik) entspricht. Dann sei nochmals darauf hingewiesen, daß differentialdiagnostisch bei 2 Kindern ein Anämiegeräusch nicht auszuschließen war; bei vier anderen kam ein akzidentelles Geräusch in Frage. Weiterhin ist bei sehr kleinen Kindern ein Geräusch oft schwer zu lokalisieren. So könnte bei einzelnen Kindern in unserem Untersuchungsgut das Geräusch, und später dessen Verschwinden, auf eine - eventuell auch relative - Pulmonalstenose zurückzuführen sein, die sich mit zunehmendem Alter des Kindes verringert hat; nämlich dann, wenn sich das Geräusch etwas atypisch auf die Brustwand projiziert. Man könnte dabei vielleicht auch ein Schwirren feststellen, dessen andere Lokalisation bei sehr kleinen Kindern ebenfalls schwer abzugrenzen ist. Ein noch offener Ductus Botalli, der im Säuglingsalter auch ein systolisches Geräusch verursachen kann, wurde an Hand der Phonokardiogramme weitgehend ausgeschlossen.

In den meisten Fällen ist die Diagnose aber mit scharfem Auswurfgeräusch und Schwirren über dem dritten oder vierten Interkostalraum - zu einem Kammerscheidewanddefekt passende Veränderungen im Elektrokardiogramm - und durch das weitgehende Fehlen von Insuffizienzzeichen gut gesichert. Das oben angeführte Beispiel soll nur zeigen, daß unsere Diagnosen nicht absolut sicher bewiesen werden können, wenn sie auch mit großer Wahrscheinlichkeit zutreffen. Dieser Beweis wäre nur durch arterielle Angiokardiographie und bei größeren Defekten auch mittels Herzkatheterisierung möglich. Warum diese Untersuchungsmethoden hier nicht angewendet werden konnten, wurde oben ausführlich erläutert. Im Wissen um diese Zusammenhänge wurden die Untersuchungen äußerst genau und ebenso kritisch wie diese Schrift durchgeführt, um uns die zur Verfügung stehenden Methoden voll auszunutzen und Fehldiagnosen zu vermeiden.

Zur Zeit der Feststellung des Herzfehlers hatten vermutlich 26 Kinder einen kleineren Ventrikelseptumdefekt, acht einen mittelgroßen und eines wahrscheinlich einen großen Defekt. Wir haben diese Einteilung getroffen, um die vermutlich von Na das erstmals bewiesene Ansicht zu unterstützen, daß sich

auch mittelgroße und große Defekte spontan verschließen können. Die Einstufung haben wir auf Grund der weitgehenden Übereinstimmung unserer entsprechenden Fälle mit der Symptomatik der mit Herzkatheter (bzw. Angiokardiographie) in unserem Krankengut und in der Literatur beschriebenen Formen dieses Herzfehlers durchgeführt. Eine solche Unterteilung ist stets jedoch etwas willkürlich. Deshalb möchten wir hier nochmals die Verschiedenheiten und Gemeinsamkeiten in den Befunden unserer drei Gruppen herausstellen. Gemeinsam war allen Kindern der kaum verzögerte Entwicklungsverlauf, wobei wir, wie auch im letzten Kapitel, jene Noxen, die zusätzlich entwicklungsverzögernd wirken, wie Geburtstraumen, nicht berücksichtigen. Wenn darüber hinaus überhaupt Verzögerungen auftraten, so waren sie durch vermutlich mittelgroße Defekte verursacht.

Der Charakter des systolischen Geräusches zeigte keine Unterschiede, wenn auch bei den Defekten mit Linkshypertrophie häufiger die ganze Systole beteiligt war. Die Lautstärke war bei den symptomarmen, wahrscheinlich kleinen Defekten am größten, was durch das sehr hohe Druckgefälle zu erklären ist. Blutdruck und periphere Pulse waren in allen Fällen unauffällig, was vor allem bei dem Jungen mit starker Herzvergrößerung bemerkenswert ist. Man kann daraus schließen, daß das Shuntvolumen nicht sehr bedeutend war. Bei dem Kind mit wahrscheinlich größerem Defekt stehen diese Beobachtungen allerdings in gewissem Gegensatz zu den anderen Befunden, die eigentlich mehr für ein Übertreten erheblicher Blutmengen vom linken in den rechten Ventrikel sprachen.

Die Verschiedenheiten der Befunde entsprechend diesen drei Einstufungen zeigten sich im Elektrokardiogramm in den fehlenden Anzeichen für die Linkshypertrophie bei den kleinen Vitien und auf der anderen Seite durch deutliche Hinweise auf eine bereits bestehende Rechtshypertrophie bei dem Kinde mit schwerem Herzfehler, zur Abgrenzung von den mittelgroßen Defekten. Schwierig ist hier die Einteilung der Kinder mit Linkstyp und andgedeuteter linksseitiger Erregungsausbreitungsstörung. Viele Autoren sind der Ansicht, zu einem kleinen Ventrikelseptumdefekt gehöre ein normales Elektrokardiogramm, aber es wurden mehrmals bei angiokardiographisch nachgewiesenen Defekten von kleinerem Ausmaß geringgradige Veränderungen im Kurvenverlauf, ähnlich den von uns hier festgestellten, gefunden.

Die Röntgenuntersuchung zeigte bei den Kindern der mittleren Gruppe eine Hypertrophie des linken Herzens, bei dem ausgeprägten Vitium dagegen eine vorwiegende Rechtshypertrophie.

Entsprechend der vermutlichen Menge des Shuntvolumens stieg auch die Größe des Herzschatens zwischen den drei Gruppen an, wodurch die Einteilung erleichtert wurde.

In Bezug auf die drei Zwillingspaare unter unserem Krankengut möchten wir nochmals betonen, daß die Normalisierung jeweils bei dem kräftigeren Kinde früher erfolgt ist, bzw. bei einem der größeren Kinder überhaupt kein Defekt mehr nachzuweisen war. Diese Beobachtung könnte man darauf zurückführen, daß die Strukturveränderungen im Herzmuskel schneller vor sich gehen und dadurch die Ränder eines muskulären Defektes sich früher treffen, wenn die Entwicklung des Kindes weniger gestört ist. Die kleinen Defekte liegen vor allem im muskulären Teil des Septums; sie schließen sich wahrscheinlich durch Veränderungen in der Struktur des Herzmuskels (siehe unter Pathologie). Vermutlich lag auch der mittelgroße Defekt bei dem Zwilling Nr. 20 (in Tab. III) im muskulären Anteil des Septums, da er sich in der Mitte der Systole verschloß, denn diesen Befund kann man sich bei Aussparung im membranösen Teil schwer erklären.

Man kann sicherlich bei zweieiigen Zwillingen mit kleineren Ventrikelseptumdefekten, wobei bei einem Kinde ein Spontanverschluß erfolgt ist, mit höherer Wahrscheinlichkeit mit einer Besserung rechnen, als bei sonstigen Geschwistern mit diesem Herzfehler zu erwarten wäre. Zu erwähnen wäre hier noch, daß bei allen drei Zwillingspaaren in der Familienanamnese keinerlei Vitien, auch nicht erworbene Herzfehler, angegeben wurden.

Unter Berücksichtigung der oben erwähnten Einschränkungen kommen wir nun zu folgenden Ergebnissen:

Jeder Untersucher sollte an die Möglichkeit der Rückbildung eines Herzfehlers denken, wenn er bei der Kontrolluntersuchung das Schwinden eines vitientypischen Geräusches bemerkt; er sollte sich davor hüten, in jedem Falle die frühere Diagnose eines angeborenen Herzfehlers zu revidieren.

Der spontane Verschluß von 43 angeborenen Herzfehlern bei Kindern in einer Zeit von vier Wochen bis zu fünfzehn Jahren, bei denen es sich aller Wahrscheinlichkeit nach um Ventrikelseptumdefekte gehandelt hat, veranlaßt dazu, die Prognose vor allem dieses angeborenen Herzfehlers für noch günstiger anzusehen, als es bisher geschehen ist. Dabei ist uns weniger daran gelegen, die Indikationsstellung zur Operation zu beeinflussen, denn von unserem Krankengut hätte man nur bei dem kleinen Jungen mit großem Defekt eine chirurgi-

sche Korrektur für notwendig halten können. Wir wollen vor allem erreichen, daß die Eltern dieser Kinder mit meist kleinem Ventrikelseptumdefekt und weitgehend unbeeinträchtigtem Allgemeinbefinden ausdrücklich darauf hingewiesen werden, daß sich der Defekt möglicherweise verkleinern oder verschließen könne. Bei Herzgeräuschen ohne weitere Symptome sollte sogar der Ausdruck "angeborener Herzfehler" bei der Aussprache mit den Eltern nicht erwähnt werden. Damit kann vermieden werden, daß nahezu gesunde Kinder durch unnötige Schonung körperlich zurückbleiben und daß sie durch Bemitleidung oder gar Verspottung von seiten ihrer Kameraden zusätzlich seelischen Schaden erleiden und einem glücklosen Sonderlingsleben entgegengehen.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird hier über 43 Kinder berichtet, deren mutmaßlicher Ventrikelseptumdefekt sich in einer Zeit von vier Wochen bis zu fünfeinhalb Jahren spontan verschloß. Darunter befinden sich acht wahrscheinlich mittelgroße und wahrscheinlich ein großer Defekt. In allen Fällen wurden bei späteren Kontrolluntersuchungen am Herzen weitgehend normale Befunde erhoben, die Kinder zeigten einen normalen Entwicklungsverlauf und waren voll belastungsfähig. Es wurden auch drei Zwillingspaare vorgestellt, bei denen jeweils zuerst bei dem schwereren Kinde eine Besserung des Herzbefundes eingetreten war.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Agustsson, M.H., Arcilla, R.A., Bicoﬀ, J.P., Moncada, R., Gasul, B.M.:
Spontaneous functional closure of ventricular septal defects in fourteen children demonstrated by serial cardiac catheterization and angiocardio-
graphy. Pediatrics. In press.
2. Albers, H.J., Carroll, S.E., Coles, J.C.:
Spontaneous closure of a membranous ventricular septal defect.
Brit. M. J. 2:1162, 1962.
3. Arcilla, R.A., Agustsson, M.H., Bicoﬀ, J.P., Lynfield, J., Weinberg,
M., Fell, E.H., Gasul, B.M.:
Further observations on the natural history of isolated ventricular septal
defects in infancy and childhood. Circulation, Vol.XXVIII, October 1963.
4. Azevedo, A. de C., et al.:
Ventricular septal defect; example of its relative diminution.
Acta cardiol. 13:513-518, 1958.
5. Becu, L.M. et al.:
Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect.
Circulation 14, 349 (1956).
6. Blömer, H.:
Auskultation des Herzens und ihre hämodynamischen Grundlagen.
Urban & Schwarzenberg, München, Berlin, Wien 1967.
7. Bloomfield, D.K.:
Spontaneous closure of ventricular septal defect. Clinical and patholog.
correlations. Circulation, 24:890, Boston, 1961.
8. Brotmacher, L., Campbell, M.:
The natural history of ventricular septal defect.
Brit. Heart J. 20:97, 1958.
9. Cayler, G.:
Spontanverschuß pathologischer Vorhof-Septumdefekte. Jahreskongreß
des American College of Cardiology. Citiert aus Medical Tribune Nr. 17,
1967.
10. Chor, F., Adams, P., Anderson, R.C.:
Electrocardiographic findings in one hundred verified cases of ventricular
septal defect. J. of Diseases of Children. Vol. 97, pp 48-60, 1959.

11. Dammann, J.F., Thompson, W.M., Sosa, O., Christlieb, D.:
Anatomy, physiology and natural history of simple ventricular septal defects.
Am.J.Cardiol. 5:136-166, 1960.
12. Downing, D.F.:
Recatheterization of right heart in ventricular septal defect.
Am. Heart J. 57:669-673, 1959.
13. Eisenmenger, V.:
Die angeborenen Defekte d. Kammerscheidewand d. Herzens.
Z. klin. Med. 32, 1 (1897).
14. Effert, S., Rippert, R., Schaub, W.:
Der diagnostische Wert des Elektrokardiogramms und Phonokardiogramms
bei den Kammerscheidewanddefekten des Herzens.
Z. Kreisl.-Forschg. 47, 420 (1958).
15. Evans, J.R., Rowe, R.D., Keith, J.D.:
Spontaneous closure of ventricular septal defects. Presented at thirtieth
annual meeting of Society for Pediatric Research, Swampscott,
Massachusetts, May 3 and 4, 1960.
16. Gabrielsen, T.O., Ladyman, G.H.:
Early closure of the sternal sutures and congenital heart disease.
The Am.J. of Roentgen. Radium Th. and Nucl. Med.
Vol. LXXXIX, Nr. 5, May, 1963.
17. Grosse-Brockhoff, F.:
D. Phasenwandel i. Erscheinungsbild d. angeborenen Herzfehler mit ho-
hem pulmonalem Stromvolumen. Verh. dtsh. Ges. Kreisl.-Forsch. 23,
201 (1957).
18. Hartmann, G.:
Spontanheilung eines kongenitalen Vitiums.
Zentralbl. f. allg. Path. u. path. Anat. 88:241-244, 1952.
19. Heath, D.:
Muscular defects in the ventricular septum. Brit. Heart J. 18, 1 (1956).
20. Higenberg, F.:
Indikatormethoden in d. Diagnostik kindl. Herzfehler. Basel, 1965.
21. Hubbard, Th.F., Angle, W.D.:
The Elektrokardiogram in ventricular septal defect. A correlative study
of 50 cases. A.J. of Diseases of Child. July 1957, Vol. 94, pp 20-27.

22. Joly, Fr.:
Les communications interventriculaires (diagnostic par catheterisme).
Arch. Mal. Coeur. 44, 602, 1951.
23. Leatham, Au., Segal, B., Shafter, H.:
Auscultatory and phonocardiographic findings in healthy children with
systolic murmurs. Brit. Heart J. Vol. XXV, Nr.4, 1963.
24. Majka, M., Ryan, J., Bondy, D.C.:
Spontaneous repair of ventricular septal defect. Canad. Med. Ass. J.
82:317-319, 1960.
25. Marquis, R.M.:
Ventricular septal defect in early childhood.
Brit. Heart J. 12, 265 (1950).
26. Meesen, H.:
Zur Pathogenese, Progredienz u. Adaption der angeborenen Herz- u.
Gefäßfehler. Verh. dtsh. Ges. Kreisl. Forsch. 23, 188 (1957).
27. Moncada, R., Bicoff, J.P., Arcilla, R.A., Agustsson, M.H.,
Lendrum, B.L., Gasul, B.M.:
Retrograde left ventricular angiocardiography in ventricular septal defect.
Am. J. Cardiol. 11:436, 1963.
28. Nadas, A.S., Scott, L.P., Hauck, A.J., Rudolph, A.M.:
Spontaneous functional closing of ventricular septal defects.
The New Engl. J. of Med. Vol. 264, Nr.7, 1961.
29. Roberts, W.C., Morrow, A.G., Mason, D.T., Braunwald, E.:
Spontaneous closure of ventricular septal defect. Anatomic proof in an
adult with tricuspid atresia. Circulation 27:90, 1963.
30. Taussig, H.B.:
Congenital malformations of the heart.
New York. The Commonwealth Fund 1947.
31. Wechselberg, K.:
Zur Problematik d. Diagnostik u. Ätiologie physiolog. akzident. Herz-
geräusche i, Kind.alter.
Fortschr. Med. 81. Jg. (1963) Nr. 8.

L e b e n s l a u f

Am 8. August 1942 wurde ich als Sohn des prakt.
Arztes Dr. Walter Gaenshirt und der Kinderfach-
ärztin Dr. Josefa Gaenshirt in München geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in München kam
ich in das dortige Neue-Realgymnasium und ab der
6. Klasse in das Alte-Realgymnasium, wo ich im Ju-
ni 1962 das Abitur ablegte. Anschließend begann ich
mein Medizinstudium an der Universität München und
legte dort im Juli 1968 das medizinische Staatsexamen
ab.

Im Juni 1964 habe ich meinen Familiennamen
"Gaenshirt" mit Einverständnis meines Vaters
in "Daunderer" geändert.

